



## Article Original

# Anomalies Cardiaques chez les Patients Drépanocytaires Adultes au Cameroun

## *Cardiac anomalies in adult sickle cell patients in Cameroon*

Sylvie Ndongo Amougou<sup>1,2,&</sup>, Frederica-Jessie Tchoungui Ritz<sup>1</sup>, Dieudonné Danwe<sup>1</sup>, Hamadou Ba<sup>1,3</sup>, Liliane Kuate Mfeukeu<sup>1,3</sup>, Jingi Musa Ahmadou<sup>1</sup>, Chris Nadège Nganou-Grindjio<sup>1,3</sup>, Georges Alain Etoundi-Mballa<sup>1,3</sup>, Pierre Ongolo Zogo<sup>6,3</sup>, Dora Mbanya<sup>7</sup>.

### RÉSUMÉ

**Contexte.** La drépanocytose est la première maladie génétique au monde. Les complications cardiorespiratoires sont les principales causes de mortalité chez le drépanocytaire adulte. La situation dans notre pays est mal connue. Notre objectif était de décrire le profil épidémiologique des complications cardiaques dans un groupe de patients suivis à Yaoundé. **Méthodologie.** L'étude était transversale. Les participants volontaires âgés d'au moins 15 ans ont été recrutés au sein des associations de lutte contre la drépanocytose à Yaoundé. L'entretien des participants et les différentes explorations para cliniques se sont faites dans le service de cardiologie du CHUY et le service de radiologie de l'HCY. L'analyse statistique descriptive s'est faite à partir : i) des antécédents médicaux, ii) des paramètres anthropométriques, iii) des symptômes et signes cliniques, iv) des résultats de l'échocardiographie, de l'ECG de repos, de la radiographie du thorax et du test de marche de 6 minutes. L'analyse statistique a été faite grâce au logiciel Epi Info version 7. **Résultats.** Nous avons recruté 39 participants pour cette étude dont 3 ont été exclus. L'âge moyen des était de 28,1 ans ( $\pm 10$ , 7) avec un sexe ratio de 0,72 en faveur des femmes. Tous les participants présentaient au moins une complication cardiaque. Sur le plan des explorations para cliniques les principaux résultats retrouvés étaient : 97 % d'échocardiographies anormales avec 91,4% d'atteintes valvulaires, 69 % d'ECG de repos anormaux avec 42 % de QTc allongé. A la radiographie du thorax, 13,3% des participants avaient une cardiomégalie. Le test de marche de 6 minutes était anormal chez 2/3 des participants. **Conclusion.** Le profil épidémiologique des complications cardiaques du drépanocytaire adulte dans notre population d'étude est le même que celui retrouvé dans la littérature, avec une prévalence de 100%. Cependant aucune hypertension artérielle pulmonaire n'a été retrouvée.

### ABSTRACT

**Context.** Sickle cell anemia is the first genetic disease in the world. Cardiorespiratory complications are the main causes for death in the adult patient. The situation in our country is poorly known. Our purpose was to describe the epidemiological profile of cardiac complications in a group of patient followed up in Yaounde. **Methodology.** The study was transversal. Voluntary participants aged at least 15 were chosen within sickle cell control associations in Yaounde. Interviews of participants and various paramedical consultations were carried out in the cardiology unit of the CHUY and in the radiology unit of the HCY. The descriptive statistical analysis considered: i) medical history, ii) anthropometric parameters, iii) clinical signs and symptoms, iv) results of echocardiography, ECG at rest, thorax radiography and the six minute walk test. The statistical analysis was done using the EPI Info software version 7. **Results.** We recruited 39 participants for this study, of which 3 were excluded. The average age was 28.1 ( $\pm 10$ , 7) with a gender ratio of 0, 72 in favor of women. All participants had at least one cardiac complication. On the aspect of para clinical explorations, the main results were: 97 % of abnormal echocardiographies with 91,4% valve pathology, 69 % abnormal ECG at rest with 42 % QTc when lying down. On the radiography of the thorax, 13, 3% of participants had a cardiomegaly. The 6 minute walk test was abnormal in 2/3 of participants. **Conclusion.** The epidemiological profile of cardiac complications in the adult sickle cell patient in our study population is the same as in the literature with a prevalence of 100%. However no pulmonary arterial hypertension was found.

<sup>1</sup>Department of Internal Medicine, Faculty of Medicine and Biomedical Sciences, University of Yaoundé I, Yaoundé

<sup>2</sup>University Teaching Hospital Yaoundé, Yaoundé, Cameroun,

<sup>3</sup>Yaounde Central Hospital, Yaoundé.

<sup>4</sup>Department of Surgery and Specialties, Faculty of Medicine and Biomedical Sciences, University of Yaoundé I, Yaoundé.

<sup>5</sup>Yaoundé General Hospital, Yaoundé, Cameroun,

<sup>6</sup>Department of Medical Imaging and Radiology, Faculty of Medicine and Biomedical Sciences, University of Yaoundé I, Yaoundé, Cameroon,

<sup>7</sup>Department of microbiology, parasitology, hematology of infectious diseases

#### &Corresponding author:

Sylvie Ndongo Amougou, Department of Internal Medicine FMBS, UYI, University Teaching Hospital Yaoundé, Yaoundé, Cameroun

**Mots clés :** drépanocytose, profil épidémiologique, complications cardiaques, Cameroun.

**Key words:** Sickle cell anemia, epidemiologic profile, cardiac complications. Cameroon.

## INTRODUCTION

La drépanocytose est une maladie autosomique récessive due à une anomalie de structure de la chaîne bêta de la globine entraînant une anémie hémolytique corpusculaire constitutionnelle. Elle reste la plus fréquente des hémoglobiopathies dans le monde. Selon le rapport des activités en 2011 de l'OMS, environ 5% de la population mondiale est porteur du gène drépanocytaire et chaque année on estime qu'il y a plus de 500.000 nouveaux nés avec la drépanocytose dont 60 à 80 % mourront avant l'âge de 5 ans [1]. Au Cameroun, la prévalence du trait drépanocytaire est de 25%, d'après les dépistages néonataux effectués au Centre Hospitalier d'Essos à Yaoundé [2].

L'espérance de vie des drépanocytaires s'est améliorée au cours des dernières années avec l'hygiène de vie, le suivi médical et les nouvelles thérapies. Les drépanocytaires homozygotes (SS) vivants aux Etats-Unis avaient une espérance de vie moyenne de 42 ans pour les hommes et de 48 ans pour les femmes en 1994 [3]. Selon une étude de survie faite en Jamaïque en 2001, la médiane de l'espérance de vie pour les hommes était de 53 ans, et de 58,5 ans pour les femmes (4). L'augmentation de leur espérance de vie a vu apparaître en plus des complications aiguës, des complications chroniques multi systémiques. Le visage de la drépanocytose chez l'enfant et chez l'adulte est de ce fait différent.

Les complications cardiorespiratoires représentent la cause majeure de décès chez le drépanocytaire adulte. Les principales étant l'hypertension artérielle pulmonaire retrouvée chez 30 % des drépanocytaires adultes [5], et le syndrome thoracique aigu qui représente 25% des causes de décès [6]. Des études réalisées chez les drépanocytaires adultes au Nigeria, ont mis en évidence une prévalence de 29% pour l'hypertension artérielle pulmonaire [7].

De nombreuses études ont été faites sur ces complications ressortant leur typologie dans les pays du Nord et certains pays en Afrique à l'instar du Nigeria, de la Tanzanie. Au Cameroun très peu d'études ont été menées sur la typologie des complications cardiorespiratoires et leurs déterminants. Aussi la présente recherche avait-elle pour objectif de décrire le profil épidémiologique des complications cardiorespiratoires chez le drépanocytaire adulte au Cameroun.

## MÉTHODOLOGIE

Nous avons mené une étude transversale d'une durée de 6 mois allant du 1<sup>er</sup> décembre 2014 au 31 mai 2015 à l'unité des explorations cardiologiques du Centre Hospitalier et Universitaire de Yaoundé. Elle a été approuvée par le Conseil Institutionnel de l'Ethique de la Recherche de la Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales de l'Université de Yaoundé I. Les participants ont été recrutés au sein d'associations de drépanocytaires. Ceux ayant au moins 15 ans et ayant donné leur consentement ont été inclus dans l'étude. Les participants n'étant pas en steady state selon les critères de Ballas [8] et les femmes enceintes ou en période de

menstruations ont été exclus de l'étude. Nous avons procédé à un échantillonnage de convenance. L'outil de collecte des données était constitué d'un questionnaire administré pour la recherche des antécédents médicaux et les symptômes et signes cliniques, et une fiche technique pour enregistrer les données des différents paramètres évalués au cours des explorations para cliniques. Ces dernières étaient la radiographie standard du thorax de face, l'électrocardiogramme de repos à 12 dérivations, l'échocardiographie bidimensionnelle et le test de marche de 6 minutes. L'analyse statistique des données a été faite grâce au logiciel Epi Info version 7. Les résultats ont été présentés sous forme d'effectifs et de pourcentages dans des tableaux.

## RÉSULTATS

Nous inclus 39 participants dans cette étude. Parmi ces derniers, 3 ont été exclus dont 2 étaient des femmes enceintes et 1 en cours de menstruations. Nous avons retenu les 36 participants restant soit 21 femmes (58,3%) et 15 hommes (41,7%) avec un sexe ratio de 0,72. La moyenne d'âge des patients était de 28,1 ans ( $\pm 10,7$ ), avec des extrêmes de 15 et 61 ans. Les différentes classes d'âge étaient réparties comme suit : < 25 ans (44,4 %), 25 à 40 ans (41,7%) > 40 ans (5,6%). La recherche des antécédents révèle que 77,8% des patients avaient reçu au moins une transfusion sanguine ou avaient souffert d'une crise vaso-occlusive au cours des 2 dernières années précédant leur interrogatoire (tableau I).

**Tableau I : Antécédents de la population d'étude**

Antécédents	N	%
Transfusion sanguine	28	77,8
CVO au cours des 2 dernières années	28	77,8
Pneumonie	20	55,6
Consommation d'alcool	14	38,9
Radiographie du thorax	8	22,2
Tabagisme	3	8,3
Cardiopathie	1	2,8
CVO : crise vaso-occlusive		

L'auscultation d'un souffle cardiaque était le signe le plus fréquent à l'examen clinique (91,7%) suivi des palpitations (66,7%) et de la dyspnée d'effort (63,9%) (tableau II). Les souffles cardiaques étaient localisés comme suit : mitral (44%), aortique (32%), tricuspide (18%) et pulmonaire (6%).

**Tableau II : Signes cliniques des participants**

Signes cliniques	N	%
Souffle cardiaque	33	91,7
Palpitations	24	66,7
Dyspnée d'effort	23	63,9
Lipothymie	19	52,8
Douleur thoracique	10	27,8

Sur le plan biologique, 2/3 (69,4%) des patients avaient un taux d'hémoglobine < 8g/dl. A la radiographie du thorax, l'index cardiothoracique moyen était de 0,49 ( $\pm$  0,04). La cardiomégalie était présente chez 13,3 % des patients. A l'ECG, les anomalies étaient dominées par les troubles de la repolarisation (86,1%) (tableau III). Parmi les troubles de la repolarisation, nous avons l'allongement du QTc (48,4%), les anomalies du segment ST et de l'onde T (51,6%).

**Tableau III : Anomalies cardiaques à l'électrocardiogramme**

Anomalies	N	%
Troubles de la repolarisation	31	86,1
Troubles de la conduction	3	8,3
Hypertrophie ventriculaire gauche	3	8,3
Hypertrophie ventriculaire droite	1	2,8

Le tableau IV présente les anomalies cardiaques à l'échocardiographie. Il s'agissait principalement des atteintes valvulaires (91,4%) suivis des troubles de la fonction diastolique de type 2 (69,4%). L'insuffisance cardiaque systolique était présente chez 1 patient. Nous n'avons pas retrouvé d'hypertension artérielle pulmonaire dans notre série. Le test de marche de 6 minutes évaluait la capacité fonctionnelle cardiaque des patients. Une différence importante était retrouvée entre les moyennes des distances prévues soit 808,2 ( $\pm$ 68,7) m et parcourues soit 623,7 ( $\pm$ 250,3) m. Une tachycardie a été retrouvée à la fin du test de marche de 06 minutes avec un mode de 136 battements par minutes. L'échelle de Borg utilisée au cours du test pour évaluer la gêne des patients avait une moyenne de 3,9 ( $\pm$ 1,9) et un maximum de 7 a été enregistré. Les résultats obtenus à la fin de ce test ont démontré que 67 % des patients avaient une capacité fonctionnelle diminuée, et 33 % une capacité normale.

**Tableau IV : Anomalies cardiaques à l'échocardiographie**

Anomalies	N	%
Atteintes valvulaires (fuite, épaissement)	32	91,4
Troubles de la fonction diastolique type 2	25	69,4
Troubles de la fonction diastolique type 3	5	13,9
Hypertrophie ventriculaire gauche	2	5,6
Insuffisance cardiaque systolique	1	2,9

## DISCUSSION

La présente étude avait pour principal objectif la description des complications cardiaques chez le drépanocytaire adulte, complications qui s'installent sur le temps. L'âge moyen des patients était de 28,1 ans ( $\pm$ 10,7), avec une prédominance du sexe féminin. Cette prédominance pourrait s'expliquer par une plus grande implication des femmes au sein des associations de lutte contre la drépanocytose qui était notre population source. Une répartition des patients en classe d'âge a été faite. Les classes d'âge des moins de 25 ans et des 25 – 40 ans

étaient les plus représentées. La faible représentation de la classe d'âge des plus de 40 ans, peut être justifiée par l'espérance de vie des drépanocytaires adultes plus faible que celle de la population générale [3]. En effet l'âge de survie du drépanocytaire décroît entre 25-30 ans, avec un âge médian de survie de 40 ans [9].

Les palpitations, la dyspnée d'effort, les lipothymies et la douleur thoracique, dans un ordre décroissant étaient les principales plaintes des patients. Les mécanismes physiopathologiques propres à la drépanocytose comme la faible captation d'oxygène, l'anémie chronique, les microthrombi et les mécanismes d'adaptation de l'organisme expliquent principalement ces plaintes [3]. La symptomatologie clinique des patients de l'étude était surplombée par le souffle cardiaque à 91,7 %. L'anémie chronique du drépanocytaire peut expliquer cette symptomatologie en grande partie [10].

Tous les patients de l'étude présentaient au moins une complication cardiaque. Au cours des explorations para cliniques 97 % des échocardiographies réalisées étaient anormales. Ce résultat est aussi important que celui retrouvé par Kingue et al au Cameroun il y a 15 ans [11] et de l'étude Coeur Artère et Drépanocytose (CADRE) qui avaient 98% des échocardiographies anormales [12]. Les anomalies retrouvées à l'échocardiographie étaient les suivantes : les atteintes valvulaires 91,4% ; le type 2 des troubles de la fonction diastolique 69,4% ; le type 3 des troubles de la fonction systolique 13,9% ; l'insuffisance cardiaque chez un seul patient. Aucune hypertension artérielle pulmonaire n'a été retrouvée. Le profil de ces anomalies est différent de celui retrouvé par l'étude CADRE faite sur un plus grand échantillon regroupant une population de drépanocytaire sur 5 pays d'Afrique [12], qui retrouvait au Cameroun 24% d'hypertension artérielle pulmonaire. La différence de la taille de l'échantillon pourrait déjà être un facteur de divergence des résultats, de même que la formule utilisée pour évaluer la pression artérielle pulmonaire et la sensibilité et la spécificité de l'échocardiographie étant respectivement de 83% et 72 % selon Janda et al en 2006 aux Etats-Unis.

Le nombre élevé des atteintes valvulaires serait dû à divers mécanismes physiopathologiques. La surcharge en fer qui serait responsable des calcifications au niveau de valves [13], et les séquelles d'une endocardite. Les infections font partie des complications aiguës récurrentes chez le drépanocytaire. Si la prise en charge de ces infections surtout de la sphère ORL n'a pas été efficace alors on peut véritablement craindre que certains des patients aient fait une endocardite ou font un rhumatisme articulaire aigu. Il n'est pas simple d'incriminer la drépanocytose ou ces diverses affections dans la physiopathologie de ces valvulopathies.

La capacité fonctionnelle cardiaque évaluée avec le test de marche de 06 minutes était diminuée chez 67 % des patients avec une moyenne de la distance parcourue de 623,75 ( $\pm$ 250,37) m. Cette moyenne est supérieure à celle retrouvée par Gladwin et Sachdev [13] chez les patients avec une vitesse d'éjection tricuspide < 2,7 m/s qui était de 458 ( $\pm$  91) m, sans aucune association significative. De nombreux paramètres expliqueraient

cette différence, principalement les données anthropométriques des patients et la vitesse dejection tricuspide au sein de notre population d'étude étant < 2,5m/s.

L'ECG de repos retrouvait des troubles de la repolarisation myocardique en grande majorité parmi lesquelles un QTc allongé dans 42 % des cas, qui se rapproche des 38 % trouvés par Gladwin et Schdev [13]. Ceux-ci découlent non seulement d'un dysfonctionnement systolique et diastolique mais aussi d'une défaillance du système para sympathique qui influence la variabilité de la fréquence cardiaque [13]. Les anomalies du segment ST et de l'onde T ont été retrouvées à 44%, conséquence des microthrombi entraînant des infarctus cardiaques.

## CONCLUSION

L'objectif de l'étude était de décrire le profil épidémiologique des complications cardiorespiratoires chez le drépanocytaire adulte à Yaoundé. Tous les drépanocytaires adultes rencontrés ont développé au moins une complication cardiaque. Aussi ce travail conclut-il sur un profil épidémiologique à risque de ces complications cardiaques dans notre population d'étude. D'où la nécessité d'une part de pouvoir les diagnostiquer et les rechercher chez le patient drépanocytaire, et d'autre part d'informer les patients de l'évolution naturelle de la drépanocytose.

## RÉFÉRENCES

1. Organisation Mondiale de la Santé. OMS INFO drépanocytose [Internet]. 2011 [cited 2014 Dec 11]. Available from: [www.afro.who.int](http://www.afro.who.int)
2. Wamba G. Lutte contre la Drépanocytose au Cameroun [Internet]. 2013 [cited 2014 Oct 12]. Available from: [www.cnps.cm](http://www.cnps.cm)
3. Lionnet F, Arlet JE, Bartolucci P, Habibi A, Ribeil JA, Stankovic K. Recommandations pratiques de prise en charge de la drépanocytose de l'adulte. *Rev Med Interne*. 2009;30(3):162–223.
4. Wierenga K., Hambleton I, Lewis N. Survival estimates for patients with homozygous sickle-cell disease in Jamaica: a clinic based population study. *The Lancet*. 2001;357(9257):680–3.
5. Yater WM, Hansmann GH. Sickle cell anemia: a new cause of cor pulmonale: report of two cases with numerous disseminated occlusions of the small pulmonary arteries. *Am J Med Sci*. 1936;191:474–84.
6. Powars DR, Weidman JA, Odom-Maryon T, Niland JC, Johnson C. Sickle cell chronic lung disease: prior morbidity and the risk of pulmonary failure. *Medicine (Baltimore)*. 1988;67:66–76.
7. Dosunmu AO, Akinola AR, Onakoya JA, Balogun TM, Adeyeye OO, Akinbami AA, and al. Pattern of chronic lung lesions in adults with sickle cell disease in Lagos, Nigeria. *Casp J Intern Med*. 2013;4(4):754–8.
8. Ballas SK. More definitions in sickle cell disease: Steady state v base line data. *Am J Hematol*. 2012;87(3):338.
9. Fitzhugh CD, Lauder N, Jonassaint JC, Telen MJ, Zhao X, Wright EC. Cardiopulmonary Complications Leading to Premature Deaths in Adult Patients with Sickle Cell Disease. *Am J Hematol*. 2010;85(1):36–50.
10. Covitz W, Espeland M, Gallagher D, Hellenbrand W, Leff S, Talner N. The heart in sickle cell anemia. The Cooperative Study of Sickle Cell Disease (CSSCD). *Chest*. 1995;108:1214–9.
11. Kingue S, Mbanya D, Tapko JB, Nguenno A, Ngu KB. Étude de la fonction diastolique du ventricule gauche chez le drépanocytaire homozygote noir africain. *Ann Cardiol Angéiol*. 2000;49:351–61.
12. Ranque B, Menet A, Kingue S, Monny Lobe M, Diop IB, Diop S, and al. CADRE: première étude africaine multicentrique des complications cardiovasculaires de la drépanocytose. Elsevier Masson SAS. 2012;33(1):60.
13. Gladwin MT, Sachdev V. Cardiovascular Abnormalities in Sickle Cell Disease. *J Am Coll Cardiol*. 2012;59(13):1123–33.